ZUR CASUISTIK

DER CONGENITALEN OESOPHAGO-TRACHEAL-FISTEL

INAUGURAL-DISSERTATION

VON

OTTO HIRTREITHER

MÜNCHEN 1917

ZUR CASUISTIK

DER CONGENITALEN OESOPHAGO-TRACHEAL-FISTEL

INAUGURAL-DISSERTATION

VON

OTTO HIRTREITHER

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

MÜNCHEN 1917

Gedruckt mit Genehmigung der
medizinischen Fakultät München,
Referent: Geheimrat Professor
Dr. Döderlein.

LEBENSLAUF

Ich bin geboren am 28. Juli 1886 zu Frontenhausen ⟨Niederbayern⟩ als Sohn des Fabrikbesitzers Michael Hirtreither und besuchte dort die Volksschule. Später kam ich an das Gymnasium Straubing und erhielt das Reifezeugnis am Gymnasium in Rosenheim im Juli 1907. Im Herbst des gleichen Jahres bezog ich die Universität München und studierte dort erst 2 Semester Jura, dann 4 Semester Medizin. Hierauf folgten 2 Semester Medizin in Erlangen, wo ich im Frühjahr 1911 mein medizinisches Vorexamen machte. Die folgenden 4 medizinischen Semester studierte ich in München, wo ich im April 1914 mein medizinisches Staatsexamen bestand und im August 1914 die Approbation als Arzt erhielt. Zur Zeit stehe ich als Oberarzt der Reserve im Felde.

Otto Hirtreither
Oberarzt der Reserve

Schlund und Speiseröhre entwickeln sich bei dem Embryo aus jenem Teil der Darmanlage, welche man mit dem Namen des Vorderdarms zu bezeichnen pflegt. Der ganze Verdauungsschlauch vom Mund bis zum After entsteht bekanntlich aus drei Stücken, nämlich einem Mittelstück, dem eigentlichen Darm oder Urdarm und zwei Endstücken, einem vorderen, dem sogenannten Munddarm und einem hinteren, dem Afterdarm. Das Mittelstück, der eigentliche Hauptdarm, bildet sich, indem im Bereich der Embryonalanlage das innere Keimblatt (oder Entoderm) auch Darmdrüsenblatt genannt, unter Beteiligung einer Schicht des mittleren Keimblattes, der Darmfaserplatte, sich beim Säugetier von der Keimblase abschnürt und anfangs zu einer Halbrinne wird, sich bald aber zu einem geschlossenen Rohr umgestaltet. Das Darmrohr setzt sich also aus zwei Epithelblättern zusammen: dem Darmdrüsenblatt und dem visceralen Mittelblatt, das auch die epitheliale Auskleidung der Leibeshöhle bildet. Diese beiden Blätter sind von einander getrennt durch das zu dieser Zeit der Entwicklung noch spärlich ausgebildete Mesenchym. Den ganzen Urdarm teilt man nun wieder in drei Teile, nämlich den Vorderdarm, den Mitteldarm und den Enddarm. Von diesen drei Stücken ist das obere, der Vorderdarm, die Uranlage für Rachenhöhle und Speiseröhre.

Wenn wir die Entwicklung dieses Teiles der Embryonalanlage betrachten und die Frage, wie er mit dem obersten Abschnitt der Darmanlage, mit dem Munddarm, in Beziehung tritt, unberücksichtigt lassen, so sehen wir, daß schon in sehr früher Zeit des Embryonallebens aus einem Teil des Vorderdarmes sich die Lunge und der Trachealbaum entwickeln, und daß für einen bestimmten fötalen Zeitraum die Ausbildung von Schlund und Speiseröhre im Zusammenhang mit der Entwicklung des Respirationsapparates erfolgt, bis eine Trennung beider zustande kommt.

Die Bildung der Atmungsorgane ist also genetisch innig verknüpft mit der von Schlund und Speiseröhre, so daß es leicht begreiflich ist, daß manche Mißbildungen beide Organgruppen gleichzeitig betreffen.

Was nun die Bildungsanomalien der Speiseröhre betrifft, so gehören sie im allgemeinen zu den seltenen Bildungsstörungen, manche Formen sind nur ganz selten beobachtet worden. Makenzie, der zum erstenmal alle bekannten Deformitäten des Oesophagus in seinem Werk: „Die Krankheiten des Halses und der Nase" (Deutsch von Dr. Semon, Berlin 1884) zusammenstellt, erwähnt nur 62 Fälle. Die Zahl dieser hat sich zwar in den letzten drei Dezennien zum mindesten verdoppelt, doch ist dies wahrscheinlich darauf zurückzuführen, daß in den letzten Jahren die Obduktionen von Kindern viel häufiger geworden sind, als es früher der Fall war.

Congenitale Anomalien des Oesophagus sind folgende beobachtet worden:

1. Angeborene Ektasien,
2. einfache angeborene Stenosen,
3. vollständige oder teilweise Verdoppelung,
4. gänzlicher Mangel.

Außer diesen groben Veränderungen findet sich mitunter ein angeborener vollständiger Verschluß der Speiseröhre, der dadurch zu diagnostizieren ist, daß jegliche Nahrung vom Neugeborenen ausgebrochen wird, ferner, daß man beim Einführen einer Sonde in verschiedener Höhe des Oesophagus auf einen unüberwindlichen Widerstand stößt. Dabei präsentiert sich das vorhandene Stück der Speiseröhre als divertikelartiger, unten konisch auslaufender Blindsack, dessen Umfang nicht unerheblich differiert, aber in der Regel mindestens das Doppelte des normalen Lumens beträgt. Die Schleimhautauskleidung des blind endigenden erweiterten Oesophagusabschnittes weist gewöhnlich keine Besonderheiten auf, sondern ist meist völlig normal. Häufig findet sich zwischen dem unteren Ende der bald weiter oben, bald weiter unten seinen Abschluß findenden Speiseröhre und dem meist am Zwerchfell adhärenten Magen ein dünner, mit der Luftröhre verwachsener muskulöser oder bindegewebiger Strang, der aber auch fehlen kann, so daß dann für eine gewisse Strecke jede Verbindung zwischen dem blind endigenden Speiseröhrenabschnitt und dem Magen fehlt. Kombiniert mit dieser Mißbildung sind oft unvollkommene Entwicklung von Larynx und Trachea und auch der Intestinalkanal weist dabei

häufig bedeutende Abweichungen von der Norm auf, wie Fehlen des Magens oder des Fundus ventriculi, Zwei- ja selbst Vierteilung des Darmes, Atresia ani. Bei derartigen Mißbildungen handelt es sich also um eine angeborene einfache blinde Endigung der Speiseröhre, wobei auch die Nachbarorgane häufig Bildungsanomalien aufweisen.

In anderen Fällen von congenitalen Bildungsfehlern des Respirations- und Verdauungsapparates fehlen diese vollständig, der Oesophagus und die Trachea ist vollkommen normal gebildet, nur besteht zwischen beiden eine Kommunikation durch einen Fistelgang. Dieser ist mit Schleimhaut ausgekleidet, die in der Regel an dem der Speiseröhre zugekehrten Teil des Verbindungskanals oesophagealen, an dem der Luftröhre zugewendeten Abschnitt trachealen Charakter aufweist und meist ziemlich stark gefaltet ist, wodurch das Übertreten von Speiseteilen in die Trachea einigermaßen verhindert wird. Gewöhnlich liegt die Fistel in der Mittellinie kurz oberhalb der Abgangsstelle der beiden Bronchen. Bei einer derartigen Bildungsanomalie ist man wohl berechtigt von einer reinen angeborenen Oesophago-Trachealfistel zu sprechen, im Gegensatz zu den sogenannten inoskulierenden Fällen.

Bei diesen findet sich gewöhnlich wie bei der einfachen angeborenen blinden Endigung der Speiseröhre eine sackartige Erweiterung des oberen blind endigenden Oesophagusteiles, die oft so bedeutend sein kann, daß dadurch eine Kompression der Trachea von hinten nach vorn erfolgt. Dieser Blindsack wird von den normalen Häuten der Speiseröhre gebildet, hat meist beträchtlich verdickte Wandung und reicht bald bis zur Mitte der Luftröhre, bald noch weiter herab. Die Kommunikation des unteren Oesophagusabschnittes mit der Trachea findet sich meist an der Bifurcationsstelle oder kurz oberhalb derselben. Sondiert man die Speiseröhre vom Munde aus, so stößt man auf einen Widerstand. Führt man aber vom Magen aus die Sonde in den unteren Teil des Oesophagus und schiebt sie dann nach oben, so erscheint sie in der Trachea.

Eine Verbindung zwischen dem Blindsack und dem unteren Speiseröhrenabschnitt wurde meist nachgewiesen. Die Muskulatur des Oesophagus vereinigt sich in solchen Fällen etwas unterhalb der blinden Endigung zu einem soliden Muskelstrang, der aber meist einen geringeren Umfang als der untere Teil der Speiseröhre aufweist und in dessen Hinterwand übergeht. Der Strang pflegt meist mit der Luftröhre ver-

wachsen zu sein, kann aber auch einen isolierten Verlauf nehmen. Doch können die Muskelfasern in dem Verbindungsstück sehr spärlich entwickelt sein oder überhaupt fehlen, so daß dieses dann bindegewebigen Charakter annimmt.

Der Wiederanfang der Speiseröhre stellt meist keinen Blindsack dar, sondern der untere Oesophagusabschnitt verjüngt sich sogar in der Regel gegen die Einmündungsstelle hin und zeigt häufig subnormales Lumen. Die Kommunikationsöffnung in der Trachea ist gewöhnlich klein, hat oft schlitz- und hufeisenförmige Gestalt und liegt meist in der Mittellinie der Luftröhre. Sie ist von Schleimhaut ausgekleidet, die ohne scharfe Grenze in die der Speiseröhre übergeht.

Die Muskulatur des Oesophagus kann aber unterhalb der sackartigen Erweiterung auch völlig aufhören, so daß dann eine vollständige Unterbrechung der Speiseröhre vorhanden ist. In solchen Fällen ist also nicht bloß das Lumen des Oesophagus unterbrochen, sondern die Speiseröhre ist auf eine gewisse Strecke überhaupt nicht vorhanden. Dies findet sich namentlich dann, wenn der Oesophagusverschluß sehr hoch oben sitzt und die Einmündung des unteren Speiseröhrenabschnittes an der tiefsten Stelle der Trachea erfolgt. In diesen Fällen handelt es sich also um eine angeborene blinde Endigung der Speiseröhre bei Kommunikation ihres unteren Teiles mit den Luftwegen.

Von den beiden letztgenannten Anomalien sind die reinen Oesophago-Trachealfisteln, bei denen die vollständig normal gebildete Speise- und Luftröhre durch einen Fistelgang miteinander verbunden sind, sehr selten. Nach Kraus sind nur drei solche Fälle bekannt. Bei dem von Vrolik beschriebenen handelt es sich um ein fünf Tage altes Kind mit durchgängigem, aber etwas stenosiertem Oesophagus. Oberhalb der verengten Stelle fand sich ein Fistelgang, der in die Trachea führte. Ein weiterer Fall wird von Lamb berichtet. Das betreffende Kind starb erst nach sieben Wochen. Bei der Obduktion fand sich eine in der Mittellinie gelegene Fistel, welche von der Luftröhre schief nach unten in die Speiseröhre führte. Die Wände der Fistel lagen dicht aneinander, dadurch und durch den schrägen Verlauf des Fistelganges war der Eintritt von Speiseteilen aus dem Oesophagus in die Trachea verhindert worden. Ein dritter Fall wird von Eppinger beschrieben. Er fand bei der Obduktion eines jungen Mannes an der Hinterwand der Trachea unmittelbar über der Bifurcation einen etwa 1 cm langen Fistelgang,

der in die Speiseröhre führte und mit Schleimhaut ausgekleidet war. An der engsten Stelle der Fistel bestand eine starke Fältelung der Schleimhaut, welche so einen Abschluß zwischen den beiden Organen bildete.

Etwas häufiger ist die zweite Art von Oesophago-Trachealfisteln, welche mit blinder Endigung der Speiseröhre kombiniert ist. Aber immerhin gehören auch diese Anomalien zu den seltenen Mißbildungen, so daß es sich wohl verlohnt einen weiteren Fall von Oesophago-Trachealfistel mit Atresie des Oesophagus zu veröffentlichen und im Anschluß daran die Entstehungsursache dieser Deformitäten näher zu erörtern. Der Fall stammt aus der Münchener Kgl. Universitäts-Frauenklinik und wurde mir von Herrn Geheimrat Dr. Döderlein zur Bearbeitung überlassen.

Der klinische Tatbestand ist nach dem mir vorliegenden Geburtsprotokoll in Kürze folgender:

Es handelt sich um ein Kind männlichen Geschlechtes einer 22jährigen Erstgebärenden, in deren Familie nach ihrer Angabe niemals Mißbildungen vorgekommen sein sollen. Die Geburt erfolgte gegen Ende des neunten Schwangerschaftsmonats in I. Stirnlage. Das Körpergewicht des Neugeborenen betrug 2600 gr, die Körperlänge 48 cm.

Das Kind war bei der Geburt asphyktisch. Auf die sofort vorgenommenen Schultze'schen Schwingungen und Wechselbäder hin begann es zu atmen und leise zu schreien. Doch war die Atmung immer sehr angestrengt und krampfhaft und die Cyanose blieb bestehen. Beim Einführen des Trachealkatheters stieß man auf einen Widerstand. Nachdem das Kind etwa 1½ Stunden geatmet hatte, erfolgte unter zunehmender Cyanose und Dyspnoe rasch der Exitus.

Die Sektion ergab folgenden Befund:

Der Pharynx ist normal gebildet. Beim Versuch den Oesophagus von oben nach unten zu sondieren, stößt man auf einen Widerstand. Beim Aufschneiden der Speiseröhre ergibt sich, daß diese in einer Entfernung von 3,6 cm vom oberen Rand des Ringknorpels blind endigt. Der Umfang dieses Teiles des Oesophagus beträgt ungefähr 3 cm. Die Wandung des Blindsackes ist verdickt und mit in zahlreiche Falten gelegter Schleimhaut ausgekleidet. Eine Kommunikation dieses oberen Oesophagusdrittels mit der Trachea besteht nicht.

Führt man von dem aufgeschnittenen Magen aus eine Sonde in die Cardia ein und schiebt sie nach oben, so erscheint sie in der Trachea. Bei genauerer Untersuchung der aufgeschnittenen Luftröhre ergibt sich eine Verbindung zwischen dem unteren Ende des Oesophagus einerseits und der Trachea anderseits und zwar mündet dieser untere tracheale Teil des Oesophagus mit seinem vollständigen Lumen, nicht etwa nur in Form einer klappenförmigen Spalte, ganz genau in der Mitte der Bifurcationsstelle ein, so daß also gewissermaßen ein dritter Bronchus besteht, der unmittelbar in der Fortsetzung der Trachea senkrecht nach abwärts führt und in den Magen mündet.

Doch besteht zwischen den beiden Hauptbronchen und dem unteren Abschnitt des Oesophagus ein Unterschied dadurch, daß dieser nicht in der Ebene der beiden Bronchen liegt, sondern mehr dorsal, wie es ja auch der normalen topografischen Lage der Speiseröhre zur Luftröhre entspricht.

Eine Verbindung zwischen dem oberen oralen und dem unteren thoracalen Abschnitt der Speiseröhre in Gestalt eines muskulösen oder bindegewebigen Stranges ist nicht vorhanden, so daß also hier auf eine Strecke von etwa 1,2 cm der Oesophagus vollständig fehlt und die Speiseröhre somit in zwei vollständig getrennte Abschnitte zerfällt.

Das Lumen des Verbindungsstückes zwischen Trachea und Magen ist ziemlich eng und hat etwa 3 mm im Durchmesser. Die Wand dieses Teiles der Speiseröhre ist bedeutend schwächer ausgebildet wie die des Blindsackes und die Schleimhautauskleidung, zeigt mäßig prominente, längs verlaufende Falten.

Es handelt sich hier also um einen Fall von congenitaler Oesophago-Trachealfistel verbunden mit Atresie des oberen Oesophagusdrittels. Und zwar endigt der obere Teil der Speiseröhre blind oberhalb der Bifurcation, der untere Teil kommuniziert mit der Trachea genau an der Abgangsstelle der beiden Bronchen. Außerdem fehlt der Oesophagus auf eine Strecke von 1,2 cm.

Doch bietet unser Fall nicht das gewöhnliche Bild der mit Atresie verbundenen Oesophago-Trachealfistel dar. Er unterscheidet sich vielmehr in mehreren Punkten von der großen Mehrzahl der in der Literatur beschriebenen Fälle, die in der Regel folgenden typischen Befund zeigen:

1. Das oberhalb der Atresie gelegene Stück ist sehr häufig stark dilatiert und besitzt meist eine hypertrophische Wandung. Das blinde Ende

kann in sehr verschiedener Höhe liegen, gewöhnlich findet es sich etwas oberhalb der Teilungsstelle der Trachea.

2. In der Mehrzahl der Fälle begegnen wir einer Verbindung zwischen dem blind endigenden oberen und dem unteren Teil des Oesophagus. Doch differieren die Angaben über die Struktur dieses Verbindungsstückes sehr. Bald wird es als fibröse Platte, bald als muskulöser oder bindegewebiger Strang beschrieben.
3. Besteht eine Kommunikation zwischen der Luftröhre und dem unteren Teil der Speiseröhre meist in Form einer klappenartigen Falte oder eines hufeisenförmigen Schlitzes und zwar liegt die Einmündungsstelle meist etwas oberhalb der Bifurcation. Zudem treten häufig Muskelfasern von der Hinter- und Seitenfläche des Oesophagus auf die Hinterwand der Trachea über, um dort noch eine kürzere oder längere Strecke zu verlaufen.
4. Finden sich häufig noch andere Mißbildungen bei demselben Individuum, wie Atresia ani, Kommunikation zwischen rectum und Blase, zwischen rectum und urethra, ferner Deformitäten des Herzens.

Diesem Befund entsprechen in der Regel auch die klinischen Symptome, von denen Makenzie sagt, sie seien so charakteristisch, daß sie mit keiner anderen Krankheit verwechselt werden können. Es besteht vor allem absolute Unmöglichkeit zu schlucken. Wird dem Neugeborenen Nahrung gereicht, so nimmt er sie meist gierig auf, behält sie aber nicht, sondern gibt sie unter Hustenanfällen und Cyanose wieder von sich.

Unser Fall unterscheidet sich also von der Mehrzahl der durch Oesophago-Trachealfistel bedingten Mißbildungen durch das Fehlen jeglicher Verbindung zwischen dem blind endigenden oberen und dem in die Trachea mündenden unteren Teil der Speiseröhre. Vor allem aber dadurch, daß der aus dem Magen kommende Teil des Oesophagus nicht oberhalb der Bifurcation sondern unmittelbar zwischen den beiden Bronchen einmündet und die Einmündung nicht in Gestalt einer kleinen Fistelöffnung sondern mit dem ganzen Lumen erfolgt.

Ähnliche Fälle sind nur sehr wenige bekannt. Makenzie zählt zwar 43 Fälle von Kommunikation zwischen Oesophagus und Trachea nebst Mangels eines Teiles des ersteren auf. Aber davon besteht bei 40 eine schlitzförmige Verbindung zwischen Luft- und Speiseröhre oberhalb der Bifurcation und bei dreien mündet der untere Oesophagusabschnitt in einen der Bronchen. Erst in der neueren Literatur konnte ich drei Fälle, die ähnlich wie der unserige gelagert sind, finden.

Der erste Fall wurde von Leven 1888 in Virchow's Archiv Bd. CXIV, Heft 3 beschrieben. Es handelte sich um ein vollkommen normal entwickeltes Kind weiblichen Geschlechtes, das erst am 8. Tage nach der Geburt starb. Bei diesem „war die Speiseröhre in zwei sich sofort durch ihren verschiedenen Umfang deutlich unterscheidende Abschnitte differenziert: Der obere, weite hing sackartig hinter der Luftröhre herab und stellte ein stark dilatiertes, im ganzen cylinderförmiges, blind endigendes Divertikel dar, während die pars thoracica mit eher subnormalen Lumen ihren gewöhnlichen Verlauf gegen den Magen hin fortsetzte." Da die in die Cardia eingeführte Sonde im Kehlkopf zum Vorschein kam, mußte also eine Verbindung zwischen diesem und dem unteren Speiseröhrenabschnitt bestehen. „Zwecks genauer Feststellung der Art der Verbindung beider, sonst so scharf getrennter Organe wurde nun die pars thoracica des Oesophagus von der Cardia her eröffnet und es zeigte sich dabei die äußerst überraschende Erscheinung, daß nicht etwa eine einfache Einmündung der Speiseröhre oder ein noch unregelmäßigerer Zusammenhang derselben mit der Luftröhre bestand, sondern, daß vielmehr der Oesophagus sich direkt in die Trachea fortsetzte, daß also Speise- und Respirationstraktus einen zusammenhängenden Kanal bildeten. Gerade bis in die Höhe der Bifurcationsstelle reichte das oesophageale Rohr und von hier aus setzte es sich in die Luftröhre hinein fort in der Weise, daß es in einer Breite von etwa $^1/_2$ cm zwischen dem Trachealgewebe verlief. Von oben her betrachtet erschien somit die Luftröhre als ein Kanal mit 3 Fortsetzungen, zwei seitlichen, den Hauptbronchien und einem mittleren, den zum Magen führenden unteren Speiseröhrenabschnitt. Die Breite der interponierten Oesophaguswandung wurde nach oben hin immer geringer, das rötliche, durch seinen longitudinalen Faserverlauf deutlich gekennzeichnete Band verjüngte sich immer mehr, um dann in der Höhe des Kehlkopfeinganges fast vollständig zu verschwinden. Einige Millimeter oberhalb der Bifurcation fand sich in der hier schon inmitten der Trachea gelegenen Fortsetzung der Oesophaguswand eine kleine, schlitzförmige, blind endigende Öffnung."

Dieser Fall ist also dem unseren insofern ähnlich, als auch hier die Einmündungsstelle des unteren Speiseröhrenabschnittes genau zwischen den beiden Bronchen erfolgt, ja es setzt sich sogar die Oesophaguswand deutlich eine längere Strecke in das Gewebe der Luftröhre fort, ein Befund, der bis jetzt in der Literatur kein Analogon fand.

Einen weiteren Fall, der mit dem unseren große Ähnlichkeit hat, finde ich bei Rüdinger ⟨Dissertation München 1897⟩ zitiert, er kam im pathologischen Institut zu Gießen zur Sektion und wurde 1892 von Brüel veröffentlicht. Es handelt sich um ein bei der Geburt abgestorbenes Kind weiblichen Geschlechtes mit folgendem Sektionsbefund:

„Der Oesophagus ist im oberen Teil etwas erweitert und endigt 1,3 cm unterhalb des Ringknorpels blind. An dem unteren Ende dieses Blindsackes setzt sich ein lockeres Zellgewebe an, welches sich nach unten fortsetzt. Der untere Teil des Oesophagus, welcher in vollkommen normaler Weise in den Magen mündet, endigt genau an der Bifurcationsstelle der Trachea in dieselbe durch eine unten abgerundete, nach oben sich verjüngende Öffnung. Die beiden Bronchen erscheinen auseinandergedrängt und zwischen ihnen verläuft in der Mittellinie der Oesophagus. Von oben und vorn betrachtet erschien somit die Luftröhre als ein Kanal mit drei Fortsetzungen, zwei seitlichen, den Hauptbronchien und einem in der Mitte dazwischen liegenden, dem zum Magen führenden unteren Speiseröhrenabschnitt. Der untere Teil des Oesophagus setzt sich somit nach oben direkt in die Trachea fort und bildet mit dem Respirationstractus einen in gerader Richtung zusammenhängenden Kanal."

Brüel's Fall zeigt also im wesentlichen denselben Befund wie der unsrige. Ein Unterschied zwischen beiden besteht nur dadurch, daß bei dem erstgenannten der untere Teil des Oesophagus mit dem blind endigenden oberen Abschnitt durch lockeres Zellgewebe verbunden ist und außerdem die Einmündungsstelle von unten nach oben sich verjüngt.

Einen dritten, dem unsrigen fast vollständig analogen Fall, der dadurch besonders interessant ist, daß er operativ behandelt wurde, berichtet von der Porten. Er betrifft ein völlig normales, vier Tage altes Kind, das mit der Diagnose Atresia oesophagi und infolge von Nährclystieren in noch gutem Ernährungszustand in das Krankenhaus St. Georg zu Hamburg eingeliefert wurde, wo eine Gastrostomie ⟨Witzel'sche Schrägfistel⟩ gemacht wurde. 30 Stunden nach der Operation starb das Kind an beiderseitiger Bronchopneumonie. Die Sektion ergab folgenden Befund:

„Der obere, orale Teil des Oesophagus war auf den Durchmesser von 1 cm dilatiert und endete blind etwa in der Höhe der Bifurcation. Der untere Teil war von normaler Weite ⟨etwa 1 mm Durchmesser⟩ und stand einerseits mit dem Magen und andererseits mit der Trachea

an der Stelle der Bifurcation in offener Verbindung, so daß sich die Luftröhre an dieser Stelle statt in zwei in drei Wege gabelte, von denen die beiden seitlichen die beiden Bronchien darstellten, während der dritte, mittlere, gerade abwärts in den Magen führte. Ein solider, dünner Strang verband außerdem noch den oberen Blindsack des oralen Oesophagus mit dem Magenteil desselben."

Also ein dem unseren fast vollkommen gleicher Fall, der sich von ihm nur durch das Bestehen eines dünnen Verbindungsstückes zwischen dem oberen oralen und dem unteren in die Trachea mündenden Oesophagus-Abschnitt unterscheidet.

Was nun die Aetiologie dieser Mißbildungen des Oesophagus betrifft, so differieren die Ansichten der Autoren noch immer sehr wesentlich. Einzelne erblicken in ihnen das Produkt einer fötalen Entzündung, deren Endzustand Obliteration eines Oesophagusabschnittes und Perforation der Zwischenwand zwischen Luft- uud Speiseröhre sein soll. Andere, und zwar die Mehrzahl, führen als Entstehungsursache dieser Deformitäten eine Entwicklungshemmung an.

Deshalb ist es vielleicht vorteilhaft, wenn wir uns über den normalen Entwicklungsgang von Luft- und Speiseröhre in Kürze orientieren.

Bekanntlich entwickeln sich sowohl Oesophagus wie Trachea aus dem von dem Munddarm durch die mesodermale Rachenhaut getrennten Vorderdarm. Aus seinem ventralen Teil entwickeln sich die Atmungsorgane. Ihre erste Anlage erscheint bereits in sehr früher Zeit als rinnenförmige, sich nach unten erweiternde Ausbuchtung an der Vorderwand dieses Darmabschnittes, kaudalwärts von den Kiementaschen. Indem diese Rinne sich mehr und mehr vertieft, wird sie, von ihrem unteren Abschnitte beginnend, allmählich seitlich durch äußerlich einspringende Furchen, die innen als prominente Leisten sich präsentieren, gegen den oesophagealen Teil, von dem sie sich schon vorher durch höheres Epithel unterscheidet, abgeschnürt, so daß der früher ovale Querschnitt des Vorderdarmes nun eine mehr bisquittförmige Gestalt zeigt. Vom unteren Ende dieser Rinne wachsen dann zwei Schläuche heraus, nämlich der linke und rechte Bronchus mit den Anlagen der beiden Lungenflügel.

Die beiden seitwärts vorspringenden Leisten, welche den oesophagealen und trachealen Abschnitt des Vorderdarmes von einander scheiden, lassen nach Kraus eine offene Verbindung dieser beiden Teile bis zum

23. Tage der Entwicklung zu. Auf jeden Fall scheint aber der Abschluß von Speise- und Luftröhre mit Beginn der fünften Woche vollendet zu sein, denn Kölliker beschreibt einen vier Wochen alten Embryo, bei dem die Abschnürung von Oesophagus und Trachea vermittelst einer dünnfasrigen Membran fast vollständig war.

Ob nun dieser Spalt zwischen Speise- und Luftröhre dadurch zum Schwinden kommt, daß die Trennungsleisten einander entgegen wachsen und sich mit ihren Rändern gleichzeitig in der Mittellinie vereinigen, oder ob die beiden Leisten allmählich in kaudokranialer Richtung verschmelzen, darüber sind die Ansichten der einzelnen Autoren noch geteilt. Doch spricht die Häufigkeit der abnormen Kommunikation zwischen Trachea und Oesophagus kurz oberhalb der Bifurcation bei Oesophago-Tracheal-fisteln dafür, daß die Verwachsung der Trennungsleisten am spätesten in der Gegend der Abgangsstelle der beiden Bronchen sich vollzieht. So stellen also bereits am Ende der fünften Woche des Embryonallebens Luft- und Speiseröhre je ein cylindrisches Rohr von beträchtlicher Länge dar.

Wenn wir nun daran gehen, die verschiedenen Möglichkeiten, die für die Entstehung der mit Atresie kombinierten Oesophago-Tracheal-fistel in Betracht kommen, zu erörtern, so wird es sich vielleicht empfehlen die Bildung der Fistel und das Zustandekommen der Atresie gesondert zu besprechen, da beide als Einzelmißbildungen vorkommen, auch von manchen Autoren für jede der beiden Deformitäten verschiedene Ursachen angeführt werden, während andere wieder die Entstehung der Fistel und die blinde Endigung der Speiseröhre auf ein und dasselbe aetiologische Moment zurückführen.

Was die Fistelbildung betrifft, so findet die Annahme, daß sie auf eine fötale Entzündung oder Geschwürsbildung mit folgender Perforation zurückzuführen sei, heute nicht mehr die Beachtung wie früher, denn nie wurden bei einem Neugeborenen mit Oesophago-Trachealfistel in der Speiseröhre Veränderungen wie Schrumpfungen oder Narben gefunden, welche auf eine abgelaufene Entzündung hingedeutet hätten, mit einer einzigen 1838 von Schöller beschriebenen Ausnahme. Bei dieser fand sich der Grund des blind endigenden oberen Oesophagusabschnittes „mit vielen kleinen, sich knorpelartig anfühlenden Wärzchen" bedeckt und „der untere Teil der aufgeschnittenen Speiseröhre zeigte eine lebhaft rote Färbung der Schleimhaut mit schwärzlich roten Längsstreifen. An der Kardia fand sich eine etwas vertiefte graue Narbe und die Schleimhaut des Magens zeigte viele kleine Geschwüre mit scharf begrenzten roten

Rändern." Daß aber dieser Fall für die entzündliche Entstehung der Fistel nicht sonderlich beweiskräftig war, geht daraus hervor, daß Schöller selbst ihre Bildung auf das Bestehenbleiben einer früheren Verbindung zwischen Verdauungs- und Atmungsapparat zurückführt. Ferner läßt die Regelmäßigkeit der Einmündung der Kommunikationsstelle in der Mittellinie der hinteren Trachealwand, die fast immer schlitzförmige Form der Mündung und der meist kurz oberhalb der Bifurcation gelegene Sitz der Fistel die Deutung, daß sie durch Perforation eines Geschwüres entstanden sei, nicht zu, denn ein solches würde sich nicht stets an einer ganz bestimmten, sondern auch an anderen Stellen lokalisieren und auch nicht immer die gleiche Form aufweisen.

Auch die Luschka'sche Ansicht, nach welcher zuerst eine entzündliche Obliteration des oberen Abschnittes der Speiseröhre auftritt und dann ihr unterer Teil durch vermehrtes Breitenwachstum eine Druckatrophie der hinteren Trachealwand und damit eine Fistelbildung hervorruft, findet heute kaum mehr Anhänger.

Vielmehr geht die Anschauung der meisten Autoren dahin, daß es sich bei der Entstehung der Fistel um eine Entwicklungshemmung handelt. Eine solche ist auch nach der oben angegebenen Übersicht über die Entwicklung des Verdauungs- und Atmungsapparates leicht verständlich, wenn man annimmt, daß eine Vereinigung der beiden Trennungsleisten in der Mittellinie an ihrem kaudalen Ende durch Wachstumshemmung unterbleibt und so ein schlitzförmiger Spalt resultiert. Dafür spricht auch die Erscheinung, daß die Fistelbildung nicht selten beobachtet wird bei Früchten, welche noch andere Entwicklungshemmungen aufweisen wie z. B. Atresia ani.

Was nun die Entstehungsursache der angeborenen Atresie des Oesophagus betrifft, so differieren die zahlreichen Theorien hierüber noch sehr voneinander. Auch hier führen einige Autoren wieder fötale Entzündungen und daran sich anschließende Obliteration als Ausgangspunkt des congenitalen Speiseröhrenverschlusses an, so, wie bereits erwähnt, Luschka. Ferner Schöller, der einen sehr frühzeitig verlaufenden Entzündungsprozeß als Ursache der Atresie annehmen zu müssen glaubt, er ist nämlich der Meinung, daß, wenn diese Mißbildung ausschließlich durch eine Entwicklungsstörung bedingt wäre, sie öfters angetroffen werden müßte. Freilich war Schöller nur ein Fall von

congenitaler Oesophagusatresie bekannt. Über diese Theorie ist nur zu sagen, daß hier ebensowenig wie bei der angeborenen Fistel Veränderungen im Oesophagus und dessen Umgebung gefunden wurden, welche sich als Folgen eines abgelaufenen Entzündungsprozesses hätten deuten lassen.

Die Mehrzahl der Autoren ist vielmehr der Ansicht, daß es sich bei der Atresie des Oesophagus ähnlich wie bei der Fistelbildung um eine Entwicklungshemmung handelt. Über die Art und Weise aber, wie diese zustande kommt, sind die Anschauungen noch sehr geteilt.

So beruht nach Förster die Atresie der Speiseröhre auf „einem Stehenbleiben des Oesophagus auf einer Stufe der Entwicklung, in welcher er noch solid war." Leven meint, daß die Entstehung des blind endigenden oberen Speiseröhrenabschnittes auf ein Ausbleiben der Verschmelzung zweier sich unter normalen Umständen vereinigender Darmabschnitte zurückzuführen sei. Ob diese Darmabschnitte dem Munddarm Kölliker's und dem oberen Teil des Vorderdarms entsprechen, läßt er unentschieden.

Auch De Bary nimmt, ohne sich über ihre Ursache näher auszulassen, eine Entwicklungshemmung an, ebenso wie Hirschsprung, der auf diese namentlich aus dem Fehlen jeglicher Entzündungsresiduen und dem gleichzeitigen Vorkommen anderer Mißbildungen bei demselben Individuum schließen zu dürfen glaubt.

Kraus dagegen ist der Ansicht, alle Fälle von congenitalen Oesophagusfisteln in zwei Gruppen scheiden zu müssen: einmal in diejenigen, bei denen eine vollkommene Unterbrechung der Kontinuität der Speiseröhre vorhanden ist und dann in solche, bei denen zwischen den beiden Oesophagusabschnitten noch eine Verbindung in Gestalt eines muskulösen oder bindegewebigen Stranges besteht. Für die ersteren glaubt Kraus an der von Klebs vertretenen Meinung festhalten zu müssen, daß nämlich zu viel Material vom Vorderdarm zur Bildung der Lungenanlage verwendet worden sei, so daß daraus ein unvollständig entwickelter oder atretischer Oesophagus resultiere. Damit wäre zugleich eine leicht verständliche Erklärung dafür gegeben, daß sich die Unterbrechung der Speiseröhre meist in unmittelbarer Nähe der Bifurcation findet, denn gerade an dieser Stelle ist durch die Ausbildung der beiden Bronchien der Verbrauch von Bildungsmaterial am größten.

Für die zweite Gruppe der Fälle, bei denen keine vollständige Unterbrechung der Speiseröhre besteht, sieht Kraus die Ursache der Atresie im abnormen Gefäßverlauf und dadurch bewirkter Druckatrophie und partieller Obliteration des Oesophagus. Zum Beweise führt er drei von ihm beobachtete Fälle dieser Art an, was aber eine Verallgemeinerung dieser Theorie nicht rechtfertigt, wenn man bedenkt, daß in der großen Mehrzahl der Fälle Anomalien des Gefäßsystems nicht beobachtet wurden.

Von den neueren Autoren kommt in erster Linie Kreuter in Betracht. Dieser kommt auf Grund embryologischer Untersuchungen zu folgendem Ergebnis:

Der Oesophagus bildet bis zur fünften Woche ein Rohr, dessen Wand aus einer einzigen Schicht entodermaler Zellen besteht. Um diese Zeit setzt dann eine starke Vermehrung und eine Umwandlung in Rundzellen ein, so daß das Oesophaguslumen schließlich zu einem Spalt reduziert wird, ja stellenweise vollständig verschwindet. Und zwar zeigt sich die Reduktion am stärksten in der Nähe der Bifurcation. Aber bereits von der Mitte der fünften Woche an treten in der ziemlich massiven Oesophaguswand Vacuolen auf, die zusammenfließend größere Hohlräume bilden und so die Lösung der embryonalen Atresie einleiten. Diese Vacuolenbildung zeigt zu Anfang der sechsten Woche ihre größte Ausdehnung und um diese Zeit zeigt sich auch wieder eine epitheliale Anordnung der Zellen der Oesophaguswand, so daß gegen das Ende der sechsten Woche abermals ein einheitliches Lumen vorhanden ist.

Bleibt nun diese embryonale Obliteration des Darmkanals bestehen, so resultiert daraus nach Kreuter die bleibende Atresie. Ferner glaubt er, daß dadurch, daß sich die embryonale Verklebung nicht löst, auch Störungen in dem Abschnürungsprozeß der Trachea und des Oesophagus eintreten und so mit dem Verschluß der Speiseröhre in der Regel eine Kommunikation mit der Luftröhre kombiniert ist.

Dieser Anschauung gegenüber stehen die Untersuchungen Schridde's, der Kreuter's Beobachtungen an einem bedeutend umfangreicheren Material nachgeprüft hat und sie „als in ihrer Hauptsache irrig und die darauf aufgebauten Schlußfolgerungen als völlig unhaltbar" bezeichnet. Er weist nach, daß niemals in der Speiseröhre eine allgemeine Mehrschichtung des Epithels auftritt; ferner, „daß der Oesophagus zu allen

Zeiten seiner Entwicklung ein Lumen besitzt und, daß die Speiseröhrenschleimhaut in keinem Stadium ein Zellmassiv darstellt." Auch folgert Schridde aus seinen Beobachtungen, „daß es Vacuolen niemals in der Speiseröhre gibt. Es liegen vielmehr mit aller Bestimmtheit Epithelbrücken vor, die durch Epithelproliferationen an umschriebenen Stellen entstanden sind." Auch die Annahme, daß diese Epithelbrücken mit der angeborenen Atresie des Oesophagus in Beziehung zu bringen sind, lehnt Schridde ab, da diese Brücken sich gerade an der Stelle, wo die Atresie am häufigsten gefunden wird, nämlich etwas oberhalb der Bifurcation, am seltensten nachweisen lassen. Ebenso bezeichnet er die Ansicht, daß das Lumen des Oesophagus in der Gegend der Abgangsstelle der beiden Bronchien am engsten sei, als irrig. Sichere entwicklungsgeschichtliche Anhaltspunkte zur Erklärung der conginentalen Oesophagusatresie und Fistelbildung vermag er aber nicht anzugeben.

Die zeitlich jüngste Theorie stammt von Griffhorn und zwar erklärt er das Zustandekommen von Atresie und Fistel aus einer Ursache heraus auf folgende Weise: Zur Zeit des Embryonallebens, in der noch eine offene Verbindung zwischen Trachea und Oesophagus besteht, findet aus irgend einem Grunde eine Verklebung der Hinterwand des Oesophagus mit den Trennungsleisten statt, die als Ursache ihrer Wachstumshemmung aufzufassen ist. Da sie nun von der Verklebungsstelle an auf eine längere oder kürzere Strecke an der Hinterwand des Vorderdarms adhärent sind, so wird oberhalb dieses Punktes der Zwischenraum zwischen ihnen durch die hintere Fläche des Oesophagus ausgefüllt sein. Unterhalb der Verklebungsstelle bleibt die Lücke zwischen den beiden Leisten unverschlossen, weil sie ja nach der Vorderwand zu umbiegen und so der Hinterwand nicht anliegen, so daß eine offene Verbindung zwischen Luft- und Speiseröhre bestehen bleibt. Daß die Atresie meist kurz oberhalb der Bifurcation liegt, glaubt Griffhorn daraus erklären zu können, daß es infolge des stärkeren Wachstumsreizes, den der untere Abschnitt des Vorderdarmes wegen der Lungenanlage erfährt, mitunter auch zu einer Verdickung des unteren Teiles der Trennungsleisten kommt, was natürlich die Verklebung bedeutend erleichtern würde.

Auf diese Weise läßt sich das Zustandekommen der großen Mehrzahl der mit Atresie kombinierten Fistelbildungen gut erklären. Doch versagt, wie Griffhorn selbst zugibt, seine Theorie in allen jenen Fällen,

bei denen, wie bei dem unsrigen, der untere Oesophagusabschnitt die direkte Fortsetzung der Trachea bildet. Er glaubt mit Makenzie diese Fälle nicht auf eine Hemmungsbildung, sondern vielmehr auf eine Umlagerung des Bildungsmaterials zurückführen zu müssen. Und in der Tat gibt diese Anschauung die beste Erklärung für alle dem unseren analogen Fälle. Wir brauchen nur anzunehmen, daß die unteren Pole der Trennungsleisten sich nicht wie gewöhnlich an die Vorderwand ansetzen, sondern an der entsprechenden Stelle der Hinterwand inserieren. Dann besteht natürlich eine offene Kommunikation mit dem unteren in den Magen mündenden Oesophagusteil an der Abgangsstelle der beiden Bronchien, die sich unabhängig von der Mißbildung in normaler Weise entwickeln können. Diese Anschauung würde auch das Fehlen jeglichen Zwischenstückes zwischen dem oberen und unteren Speiseröhren-Abschnitt in unserem Falle erklären, denn dadurch, daß das unterhalb der Insertionsstelle gelegene Stück des Vorderdarmes in die Bildung der Luftröhre mit einbezogen wird, fällt natürlich jede Verbindung zwischen dem oberen und unteren Teil des Oesophagus weg.

Was endlich die Erweiterung des blind endigenden oberen Speiseröhrenabschnittes anbelangt, die fast bei jeder congenitalen Atresie angetroffen wird, so trifft wohl Fischer das richtige, wenn er die Dilatation des Blindsackes auf eine Zugwirkung der an ihm fixierten und stärker nach abwärts wachsenden Trachea zurückführt, so daß also gewissermaßen ein Traktionsdivertikel entsteht.

Eine Erklärung der Erweiterung des oberen Oesophagusstückes durch die Schluckversuche des Neugeborenen ist zu unwahrscheinlich, schon infolge der kurzen Lebensdauer der mit Atresie und Oesophago-Trachealfistel geborenen Kinder, die sich bis heute auch durch operative Behandlung nicht verlängern ließ. Es sind mir zwar nur drei Fälle, in denen ein chirurgischer Eingriff versucht wurde, aus der Literatur bekannt, doch wurde eine Reihe von Operationsmethoden zur Behandlung dieser Mißbildung vorgeschlagen. So empfiehlt von Hacker eine Art Murphyknopf, dessen Teile vom Blindsack und von einer Magenfistel aus einzuführen wären, zum Durchquetschen des zwischen beiden Oesophagus-Abschnitten gelegenen Gewebes zu verwenden. In den drei mir bekannten Fällen, nämlich den von Steel, von der Porten und von Stubenrauch wurde stets eine Gastrostomie ausgeführt. Doch kam es dabei immer infolge von Eintreten von Nahrungsbestandteilen durch die Kommunikationsöffnung in die Trachea zu Schluckpneumonien

und dadurch zum Exitus des Kindes. Wenn man also Neugeborene mit angeborener Atresie der Speiseröhre und Oesophago-Trachealfistel am Leben erhalten will, muß man nicht nur eine Magenfistel anlegen, sondern auch einen Abschluß des unteren Oesophagus-Abschnittes gegen die Trachea z. B. durch Ligatur der Speiseröhre oberhalb der Kardia herbeiführen. Doch ist es immerhin sehr zweifelhaft, ob es unter solchen Umständen gelingen wird den Säugling durch künstliche Ernährung am Leben zu erhalten.

Zum Schlusse erlaube ich mir Herrn Geheimrat Professor Dr. Döderlein für die Überlassung der Arbeit und Übernahme des Referates, sowie Herrn Professor Dr. Weber und Herrn Dr. Nürnberger für die liebenswürdige Unterstützung meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

LITERATUR-VERZEICHNIS

Birnbaum: Mißbildungen. Berlin 1909.

Fischer: Über die Beziehungen zwischen Mißbildungen und Tractionsdivertikeln des Oesophagus. Zentralbl. f. allg. Pathologie und pathol. Anatomie. Band 16, Nr. 1.

Förster: Die Mißbildungen der Menschen. Jena 1871.

Griffhorn: Beitrag zur Aetiologie der congenitalen Atresie des Oesophagus mit Oesephago-Trachealfistel. Dissertation Göttingen 1908.

Gutmann: Über einen Fall von Oesophagusatresie und Oesophago-Trachealfistel. Kombiniert mit Mißbildungen an dem Herzen und an den großen Gefäßen. Dissertation Heidelberg 1911.

König: Die Krankheiten des unteren Teiles des Pharynx und Oesophagus. Deutsche Chirurgie. Stuttgart 1880.

Kraus: Die Erkrankungen der Mundhöhle und der Speiseröhre. Nothnagel's spez. Pathologie und Therapie. Wien 1913.

Kreuter: Die angeborenen Verengerungen und Verschließungen des Darmkanals im Licht der Entwicklungsgeschichte. Habilitationsschrift Erlangen 1905.

Leven: Blinde Endigung des Halsteiles der Speiseröhre und direkte Fortsetzung ihrer pars thoracica in der Luftröhre. Virchow's Archiv Band 114.

Makenzie: Krankheiten des Halses und der Nase. Berlin, Band 2 1884.

Obländer: Ein Fall von Oesophagusatresie, kombiniert mit mehreren Mißbildungen. Dissertation Heidelberg 1911.

Von der Porten: Ein Fall von Atresia oesophagi congenita mit Oesophago-Trachealfistel. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. Band 98, Heft 6.

Ransonné: Über einen Fall von angeborener Oesophagusatresie. Dissertation Bonn 1900.

Rüdinger: Ein Fall von congenitaler Atresie des Oesophagus mit Tracheo-Oesophagealfistel. Dissertation München 1897.

Schridde: Über die Epithelproliferation in der menschlichen Speiseröhre. Virchow's Archiv Band 191.

Schwalbe: Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. Jena 1912. 3. Teil.

v. Stubenrauch: Atresia oesophagi congenita Gastrostomie. München mediz. Wochenschrift. Jahrg. 58, Nr. 19.